

806 特徴的な上皮細胞増生を伴った終末期摘出腎の1例

松岡亮介, 高橋祐一, 平井千浦子, 友野絢子, 神澤真紀, 上原慶一郎, 山崎 隆,
川上 史, 中井登紀子, 原 重雄, 酒井康裕, 大林千穂, 伊藤智雄
(神戸大学医学部附属病院 病理診断科)

【症例】

患者は10歳女児。2004年の3歳検診時に尿蛋白を指摘された。2006年に他院で腎生検され巣状分節性糸球体硬化症と診断された。2008年1月にステロイドパルス、シクロスポリン、LDL吸着療法が施行されたが奏功せず、3月より腹膜透析が開始された。2012年7月に母親をドナーとする生体腎移植を予定しており、2012年6月に後腹膜鏡下両側腎摘除術が施行された。

【肉眼所見】

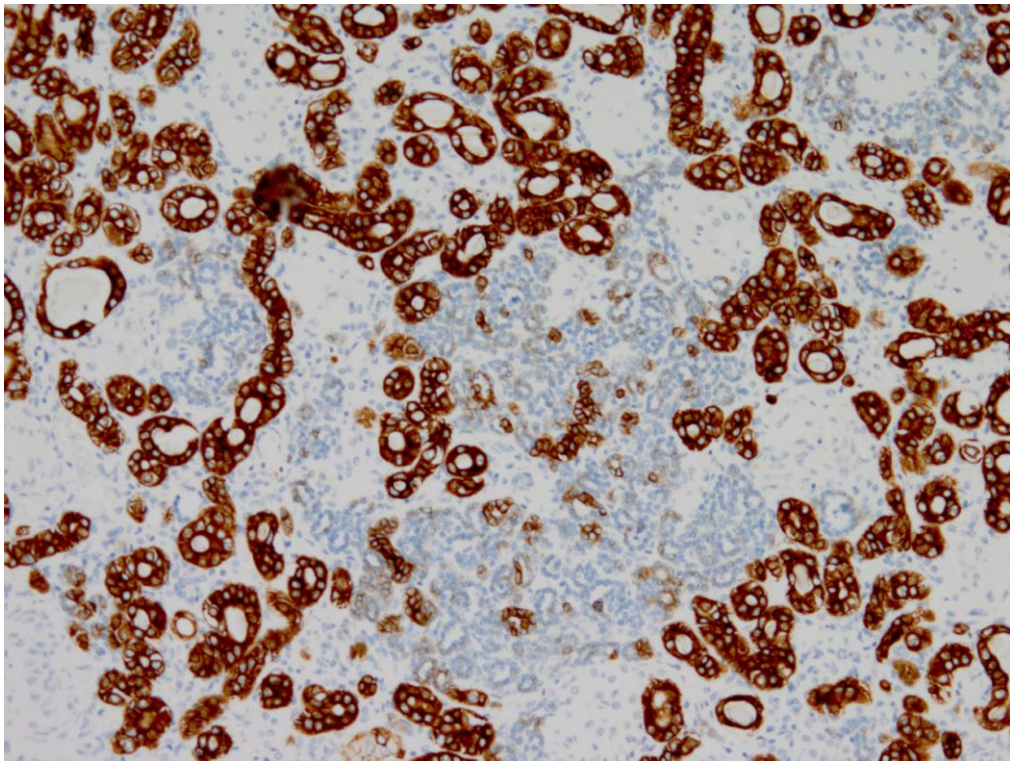
左腎は6.0x4.0x2.5cm大、重量40g。右腎は5.5x3.5x2.0cm大、重量30g。両側とも高度に萎縮している。剖面では皮髄境界は不明瞭で、両側の中極には数mm程度の嚢胞性病変が散見される。

【病理所見】

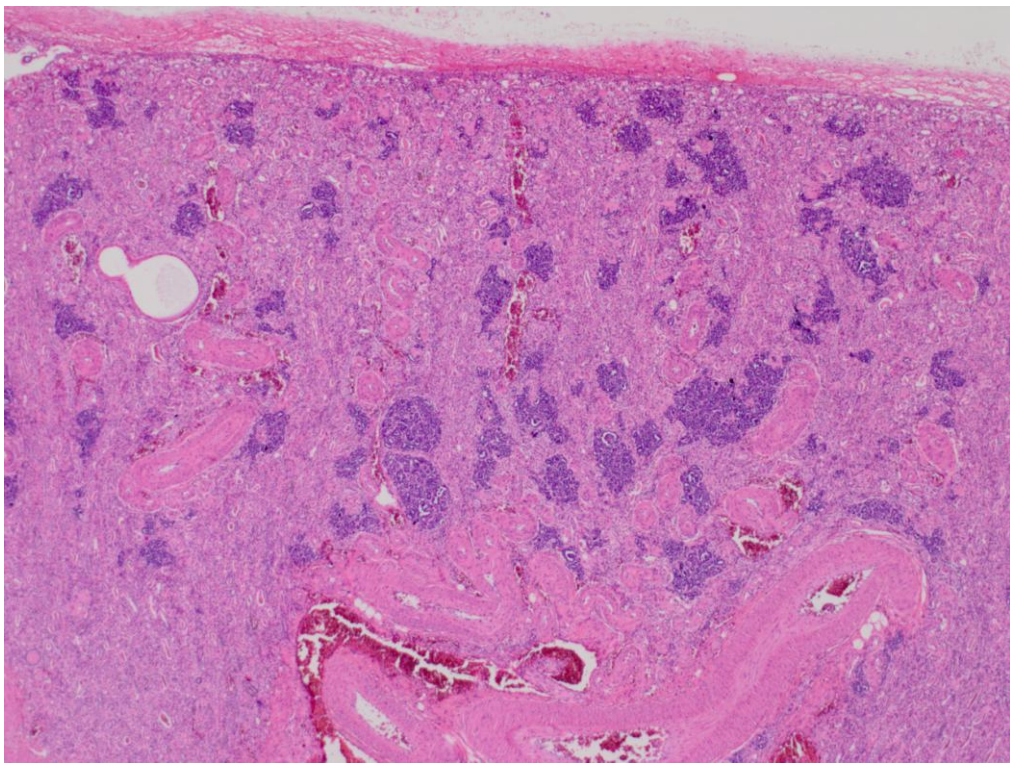
組織学的には糸球体は全て荒廃し、機能している糸球体は検索範囲内では認めなかった。動脈内膜の線維性肥厚は高度であり、血管径が小さくなるに従ってより高度となる傾向が見られた。尿細管はほぼ全て萎縮し、微小石灰化や硝子円柱を含むものも見られた。皮質内にクロマチン増量を呈する小型円形核を持ち、N/C比の高い上皮細胞が乳頭状ないし管状構造を示し、集塊を形成する像が多数認められた。いくつかの細胞集塊の中心には荒廃糸球体が認められた。この細胞は免疫染色ではWT1陽性、vimentin陽性、CK(AE1/3, CAM5.2)少数陽性であった。

【配布標本】 両側腎摘出標本の一部。

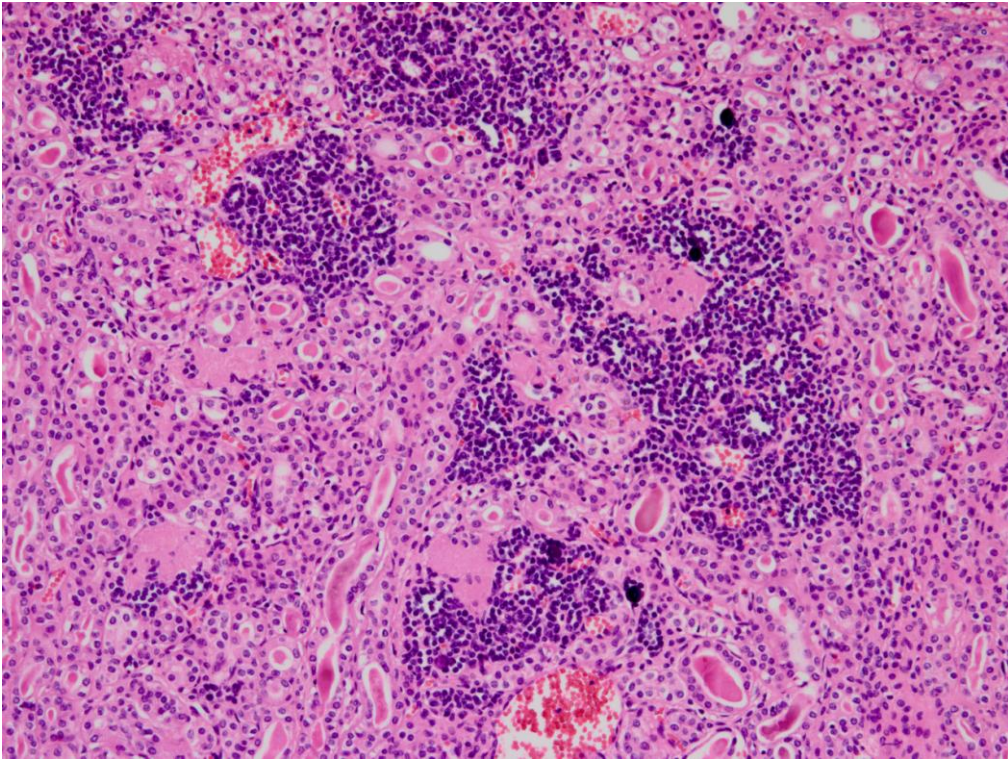
【問題点】 病理組織学的診断と組織発生。



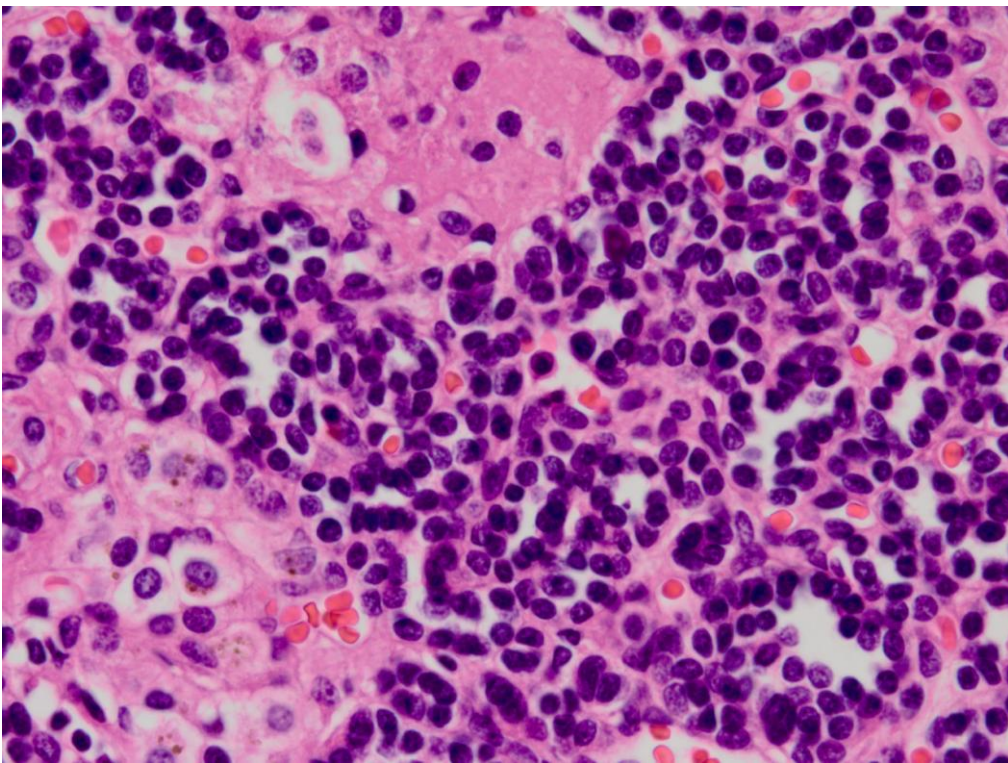
CAM5.2×100



HE×20



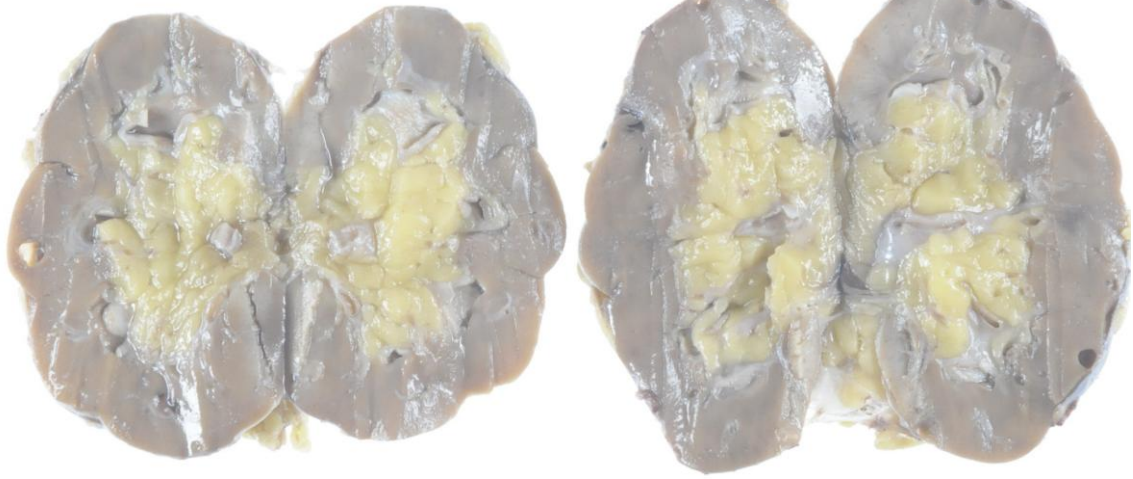
HEX100



HEX400

右腎

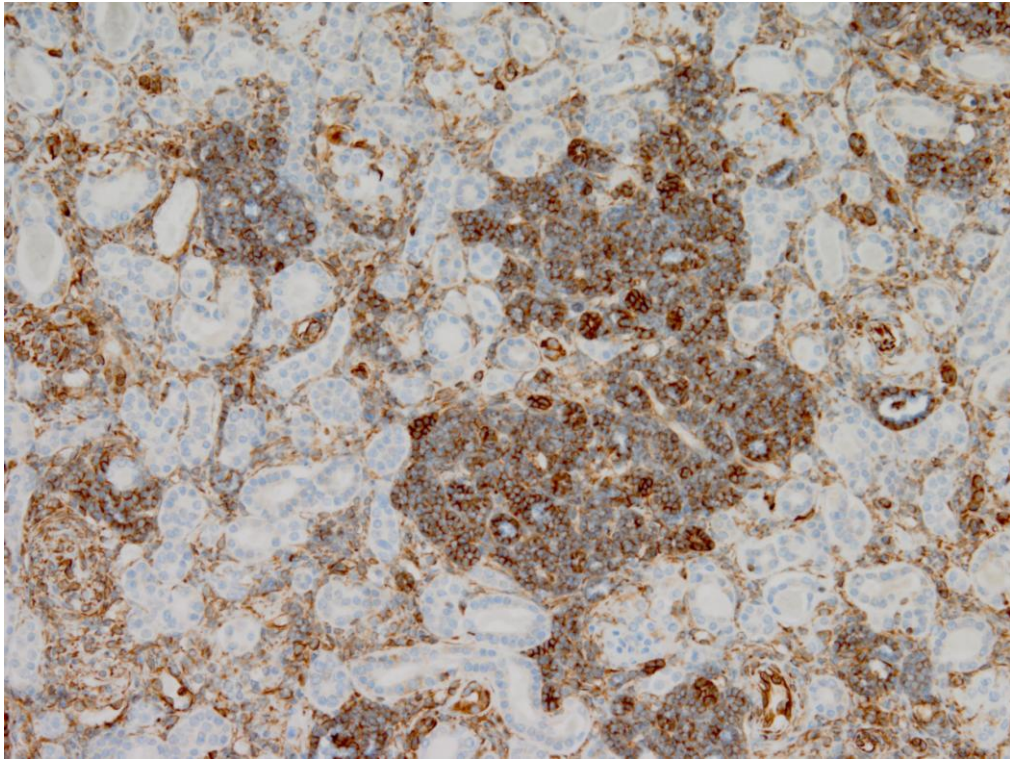
左腎



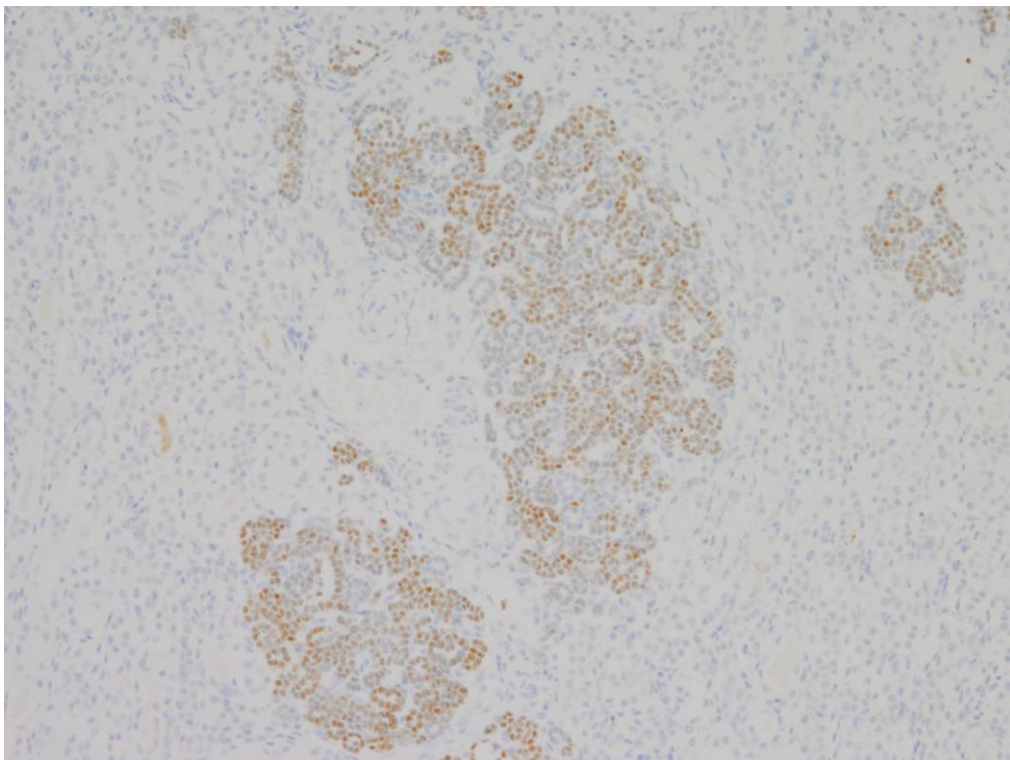
macro1



macro2



vimentinx100



WT1x100